

Παρουσίαση ενδιαφέρουσας περίπτωσης

Κατσιμάρδου Αλεξάνδρα

Ειδικευόμενη Παθολογίας

Β' Προπαιδευτική Παθολογική κλινική

Ο ασθενής μας...

- ✓ Άνδρας, 65 ετών
- ✓ Παρούσα νόσος:
 - ✓ Κατά τη διάρκεια προεγχειρητικού ελέγχου για διενέργεια διουρηθρικής εκτομής Ca ουροδόχου κύστης εμφάνιση υπερτασικών αιχμών (έως 270/120 mmHg)
 - ✓ Νοσηλεία σε Παθολογική κλινική περιφερικού νοσοκομείου όπου διερευνήθηκε για δευτεροπαθή υπέρταση
 - ✓ Παραπομπή στη Β'ΠΠ για περαιτέρω έλεγχο, λόγω ανεύρεσης αδενώματος στο ΔΕ επινεφρίδιο
 - ✓ Αναφερόμενη απώλεια βάρους (5kg το τελευταίο τρίμηνο), κακουχία

Ο ασθενής μας...

ΑΤΟΜΙΚΟ ΑΝΑΜΝΗΣΤΙΚΟ

- ΣΔ2 από 30ετών
- Αρτηριακή υπέρταση από 2ετίας με αναφερόμενη καλή ρύθμιση
- Δυσλιπιδαιμία
- Καλοή θης υπερπλασία προστάτη
- Διαβητική αμφιβληστροειδοπάθεια
- Ca ουροδόχου κύστης διαγνωσθέν από μηνός
- Πρώην καπνιστής

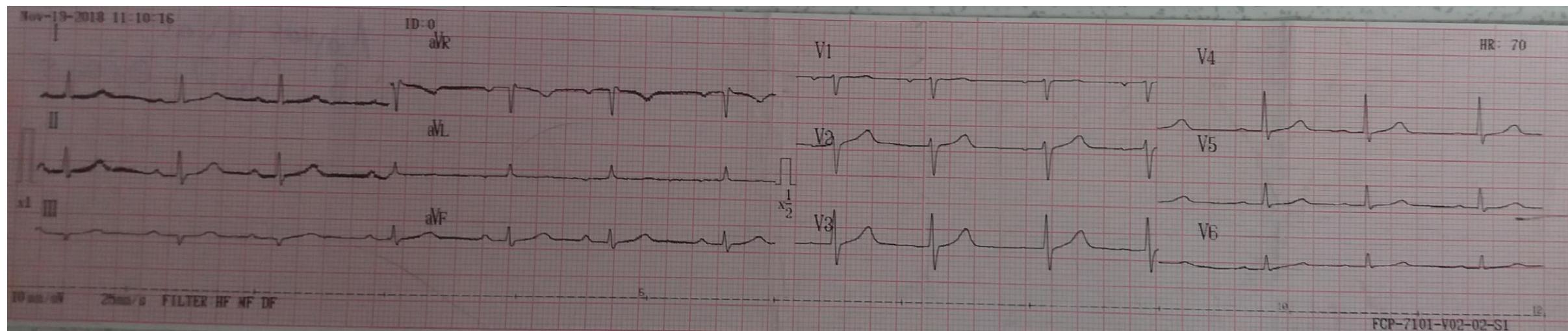
ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗ ΑΓΩΓΗ

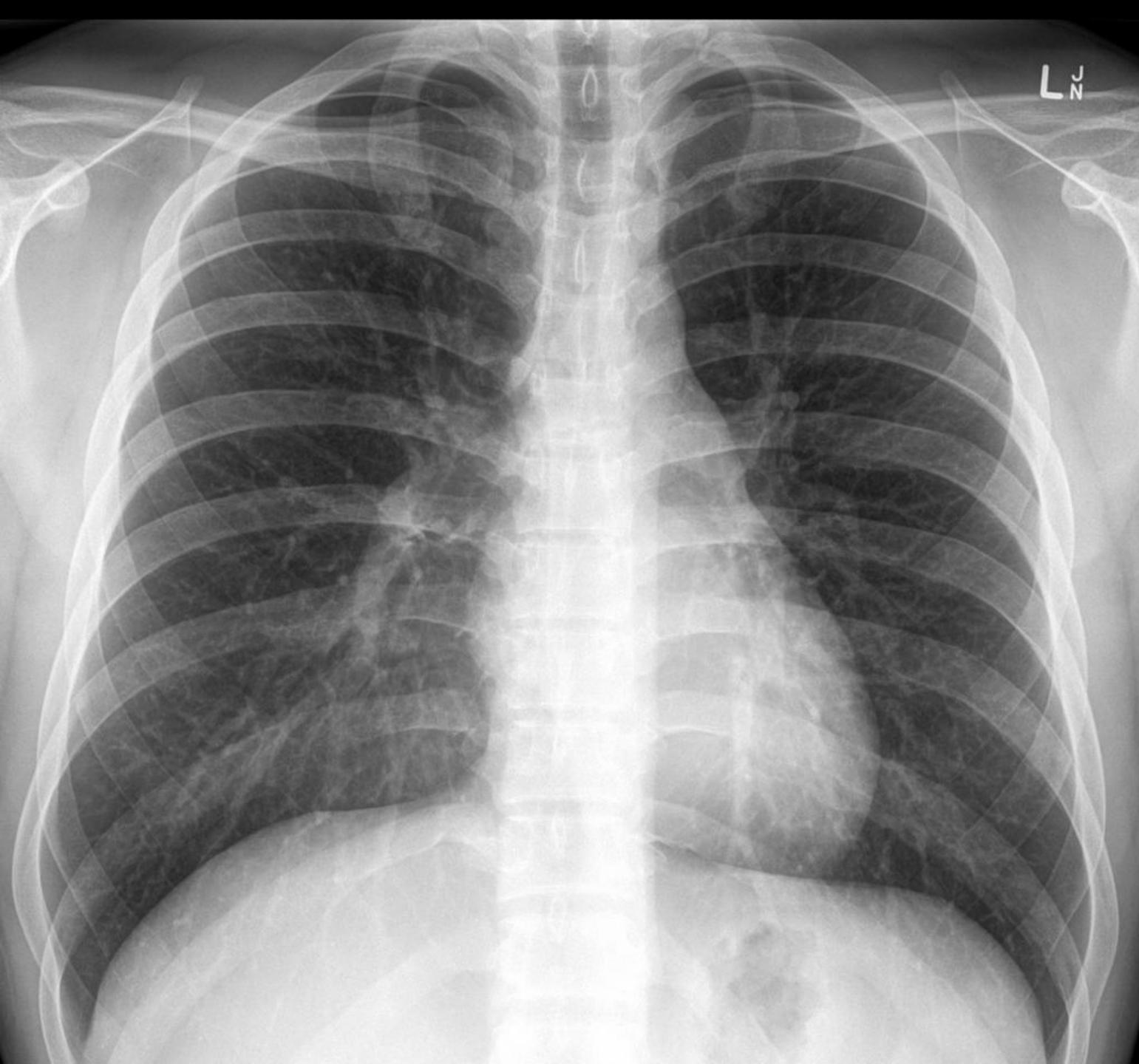
- Βιλδαγλιπτίνη-μετφορμίνη 50/1000 1x2
- Εμπαγλιφλοζίνη 25 mg 1x1
- Ινσουλίνη glargine 25 IUx1
- Ινσουλίνη γλουλισίνη αναλόγως προγευματικής τιμής το μεσημέρι
- Ατορβαστατίνη 20 mg 1x1
- Ιρβεσαρτάνη 150 mg 1x1 → Δοξαζοσίνη 4mg 1/2x2 από εβδομάδος
- Αλφουζοσίνη 10 mg 1x1
- Δουταστερίδη 0,5 mg 1x1

Από την κλινική εξέταση...

- ✓ ΖΣ: ΑΠ 160/75, HR 70/min, θ: 36,4o C, SpO2 97%
- ✓ Αναπνευστικό σύστημα: ομότιμο αμφοτερόπλευρα
- ✓ Καρδιαγγειακό σύστημα: S1-S2 ευκρινείς, ρυθμικοί, απουσία παθολογικών φυσημάτων
- ✓ Πεπτικό σύστημα: κοιλία Μ-Ε-Α, εντερικοί ήχοι παρόντες, απουσία ηπατοσπληνομεγαλίας, απουσία φυσημάτων

Παρακλινικός έλεγχος- ECG





Παρακλινικός
έλεγχος:
ακτινογραφία
θώρακος

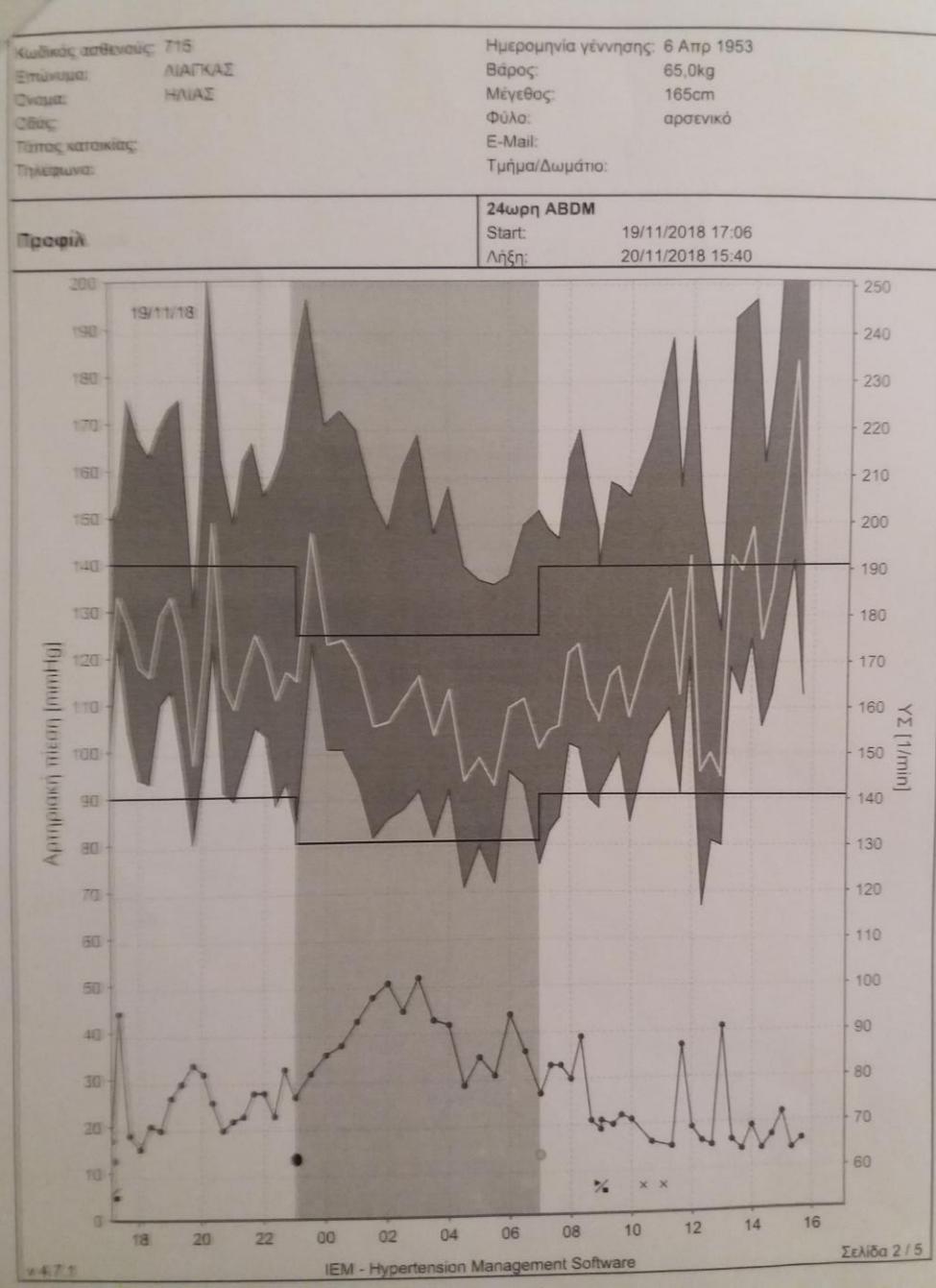
Εργαστηριακός έλεγχος κατά την αρχική εκτίμηση

WBC: $7,1 \times 10^3/\mu\text{L}$	PLT 324.000/ μL	SGOT 23 U/L
NE% 74.5%	B12 161 pg/ml	SGPT 32U/L
LY% 17.4%	Φεριτίνη 7.4 ng/ml	Urea 60 mg/dL
MO% 6.8%	Φυλλικό οξύ 17 ng/ml	Creat 1.24 mg/dL
EO % 0,5%	LDH 230 U/L	eGFR 61 mL/min/1.73 m²
RBC $4.62 \times 10^6/\mu\text{L}$	CPK 98 U/L	CRP 0,4 mg/L
Hb 10,2g/dL	K 4,3 mmol/L	Ουρικό οξύ 4,7 mg/dl
Ht 32,3%	Na 142 mmol/L	T Chol 171 mg/dl
MCV 70fL	Ca 9.2 mg/dL	TG 80 mg/dl
MCH 22,7 pg	Mg 1.78 mg/dL	HDL 80 mg/dl / LDL 71 mg/dl
MCHC 29,9 g/dL	GLU 109 mg/dL	HbA1c 8.9 %

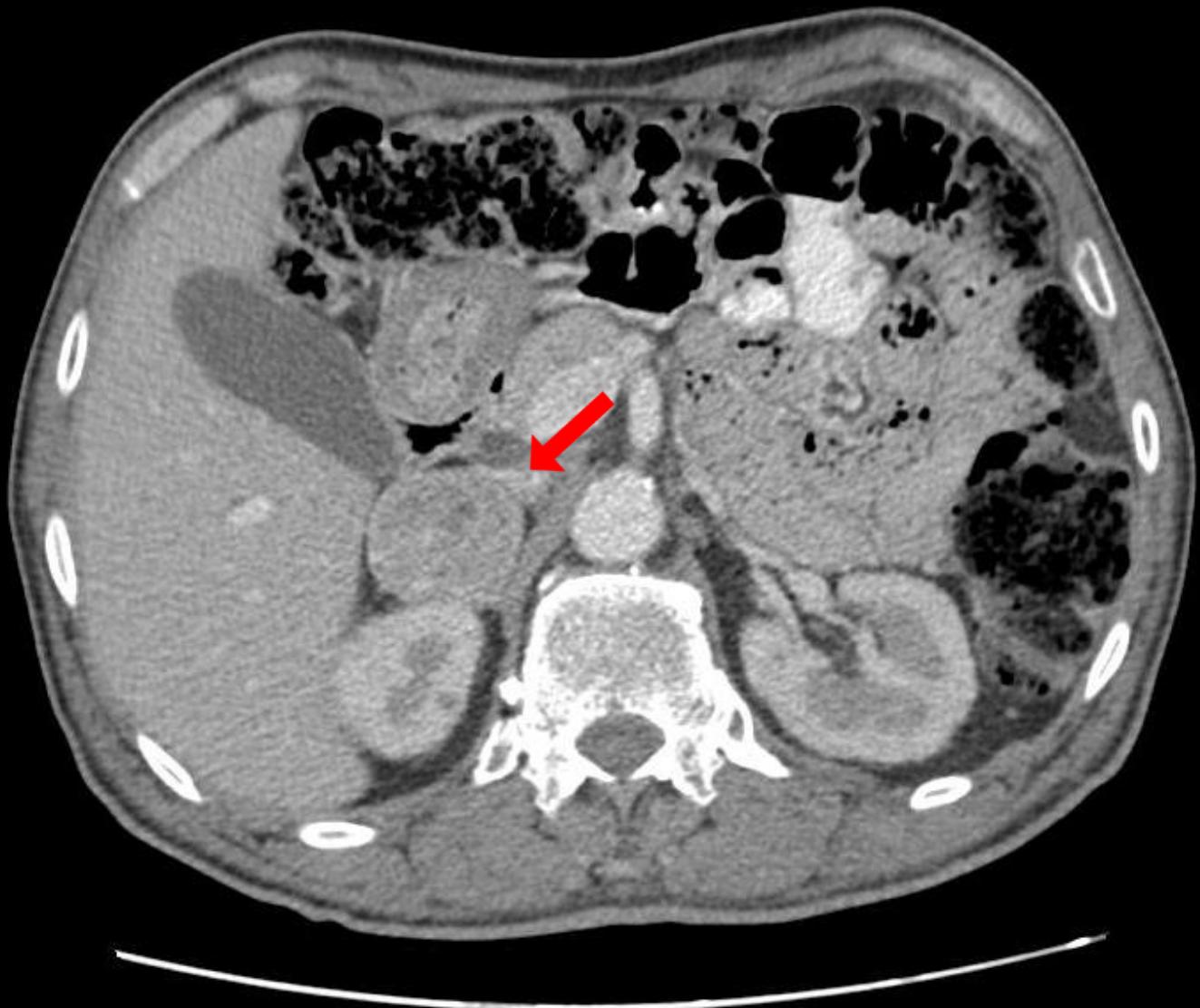
Εργαστηριακός έλεγχος (2)

Γενική ούρων	
ΡΗ 5.5	Λεύκωμα ούρων 24ώρου 880 mg/d
Ειδικό βάρος 1019	Κατεχολαμίνες ούρων 24ώρου
Λεύκωμα 100 mg/dl	TSH 1,4 /FT4 0.76 mU/L
Νιτρικά (-)	Μετανεφρίνες ούρων 24ώρου: 573 μg/24h
Πυοσφαίρια 2-4	Ρενίνη 73,6 μIU/ml
Ερυθρά 10-12	Αλδοστερόνη 50 pg/ml
UACR > 500	Κορτιζόλη 760 nmol/l

Σε εξωτερικό
έλεγχο
Υπό αγωγή με
ιρβεσαρτάνη



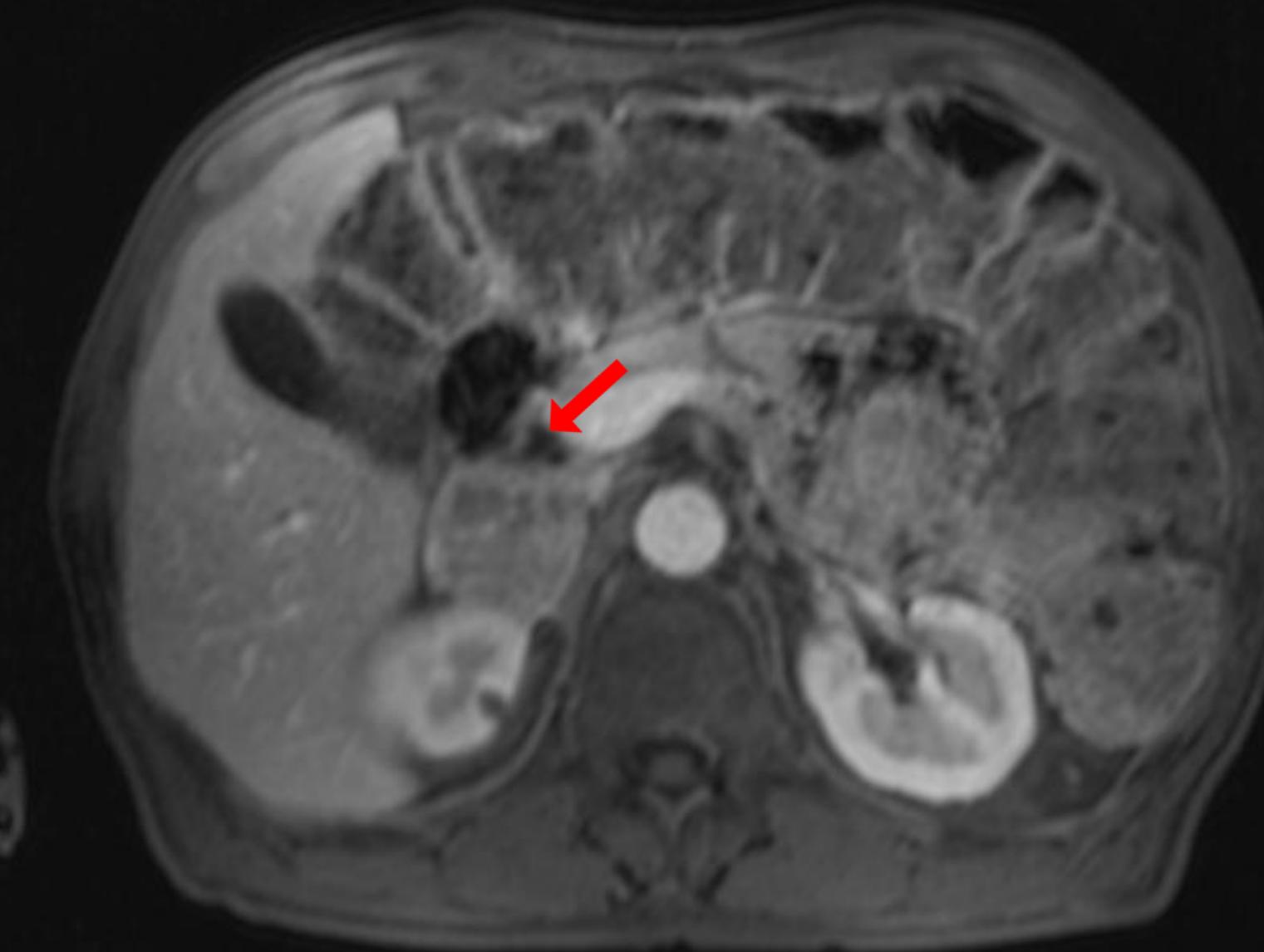
24ωρη καταγραφή αρτηριακής πίεσης



CT επινεφριδίων:
Ογκόμορφη βλάβη
 $4.3 \times 4.4 \times 5.7$ cm στην
ανατομική περιοχή του ΔΕ
επινεφριδίου σε επαφή με
την κάτω κούλη φλέβα με
πυκνότητα
πριν την ΕΦ έγχυση
σκιαστικού 42 HU,
μετά την έγχυση 83 HU
και στα 15 min 60HU.
Absolute washout 56%
Relative washout 27.7%

Υψηλή υπόνοια για
κακοήθεια, εικόνα μη
τυπική για αδένωμα

A



MRI επινεφριδίων:
Εξεργασία διαστάσεων
4.1x4.2x6 cm στην ανατομική
θέση του ΔΕ επινεφριδίου με
ανομοιογενές σήμα στις T2
εικόνες, ενδιάμεσο στις T1
εικόνες. Μετά την
ενδοφλέβια έγχυση
σκιαστικού παρουσία
ανομοιογενούς
εμπλουτισμού. Πιέζει την
κάτω κοίλη φλέβα

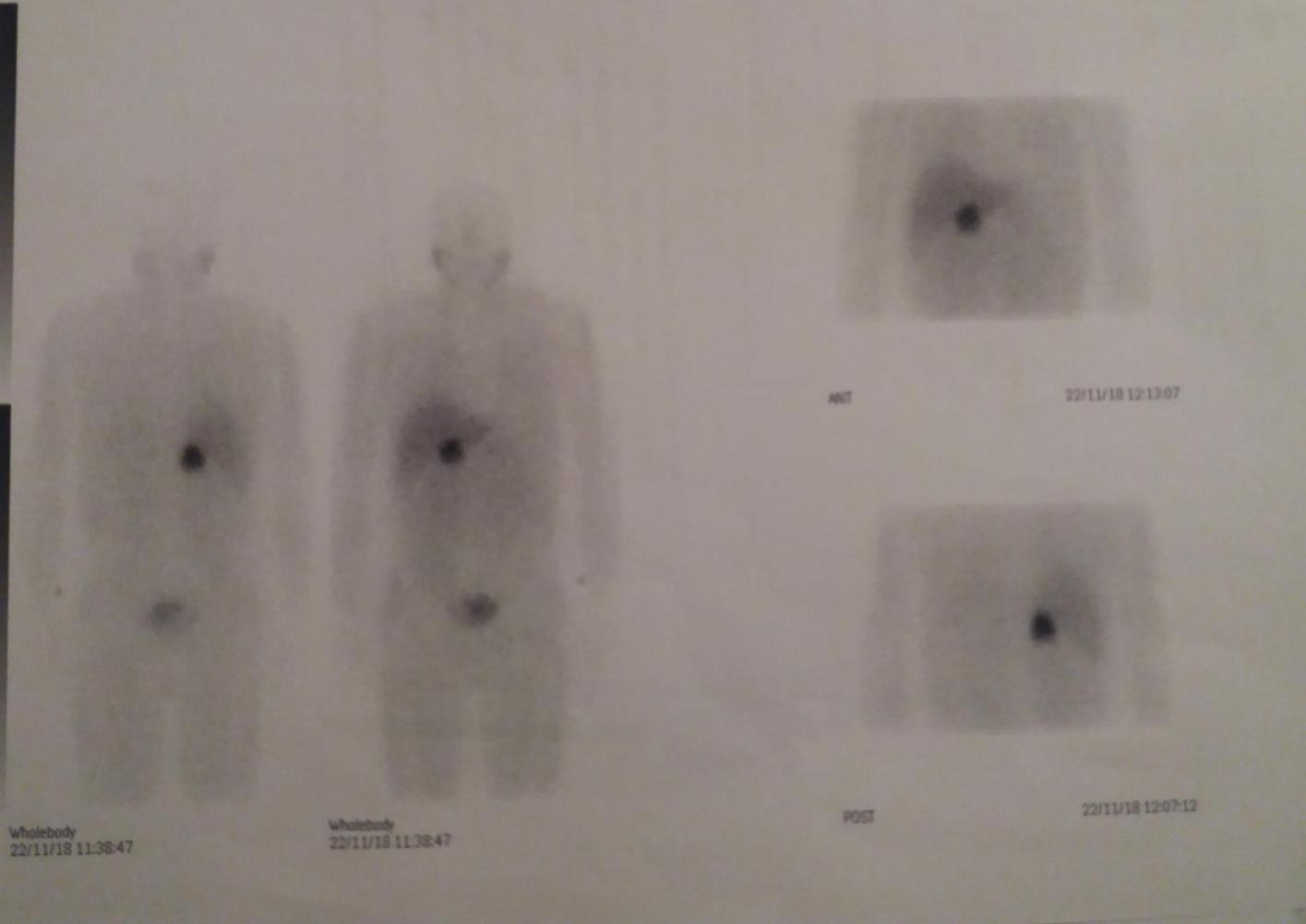
Δ/Δ: φαιοχρωμοκύττωμα
Ca επινεφριδίου
Μεταστατικό Ca

LIAGAS ILIAS

MIBG

BONE
NOT FOR DIAGNOSTIC PURPOSES

November 22, 2018



Ολόσωμο σπινθηρογράφημα με I-MIBG:
Αυξημένη συγκέντρωση ραδιοφαρμάκου στην ανατομική θέση του ΔΕ επινεφριδίου, εύρημα συμβατό με ύπαρξη ενεργού νευρο-ενδοκρινικού ιστού (πιθανό φαιωχρωμοκύττωμα)
Δεν αναδεικνύονται σαφή σπινθηρογραφικά παθολογικά ευρήματα σε άλλη θέση του σώματος

Διατοιχωματικός υπέρηχος καρδιάς

- ✓ Μικρού βαθμού συγκεντρική υπερτροφία της ΑΚ μεταξύ 1.1 και 1.3 εκ
- ✓ KE 60-65%
- ✓ Φυσιολογική διαστολική λειτουργία
- ✓ Μιτροειδής βαλβίδα: μικρού βαθμού ανεπάρκεια
- ✓ Τριγλώχινα βαλβίδα: μικρού βαθμού ανεπάρκεια, $RSVP < 35 \text{ mmHg}$

Περαιτέρω έλεγχος

- ✓ Βυθοσκόπηση ΑΟ: παλιές βολές PRP λόγω παραγωγικής αμφιβληστροειδοπάθειας, χωρίς αιμορραγίες ή εξιδρώματα
- ✓ Γαστροσκόπηση: φυσιολογικά ευρήματα

Πορεία νόσου

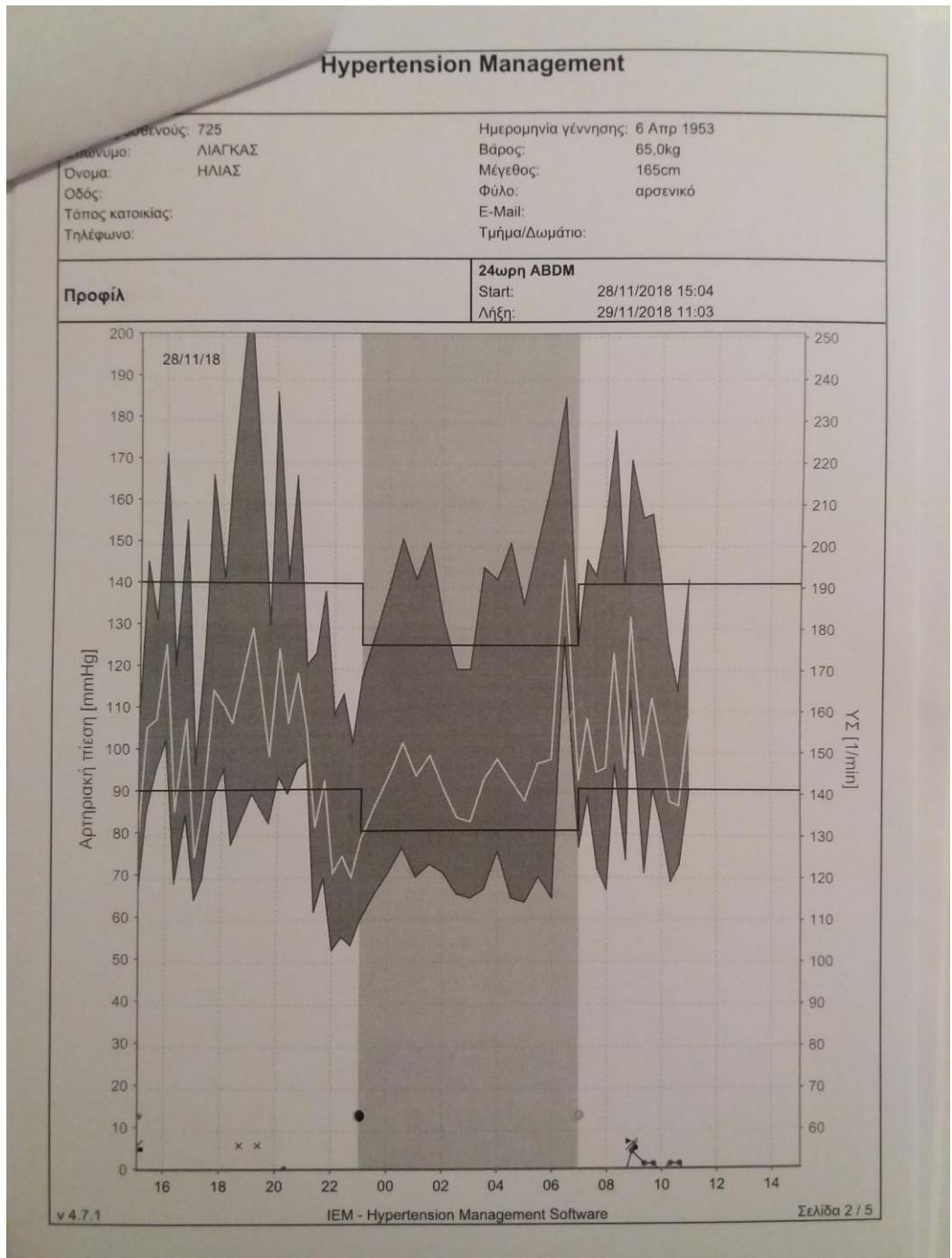
3^η ημέρα νοσηλείας: αύξηση δόσης δοξαζοσίνης σε 4mg x2



7^η ημέρα νοσηλείας: προσθήκη ατενολόλης 12,5mg/ημέρα



9^η ημέρα νοσηλείας:
αναφερόμενη ζάλη-βραδυκαρδία



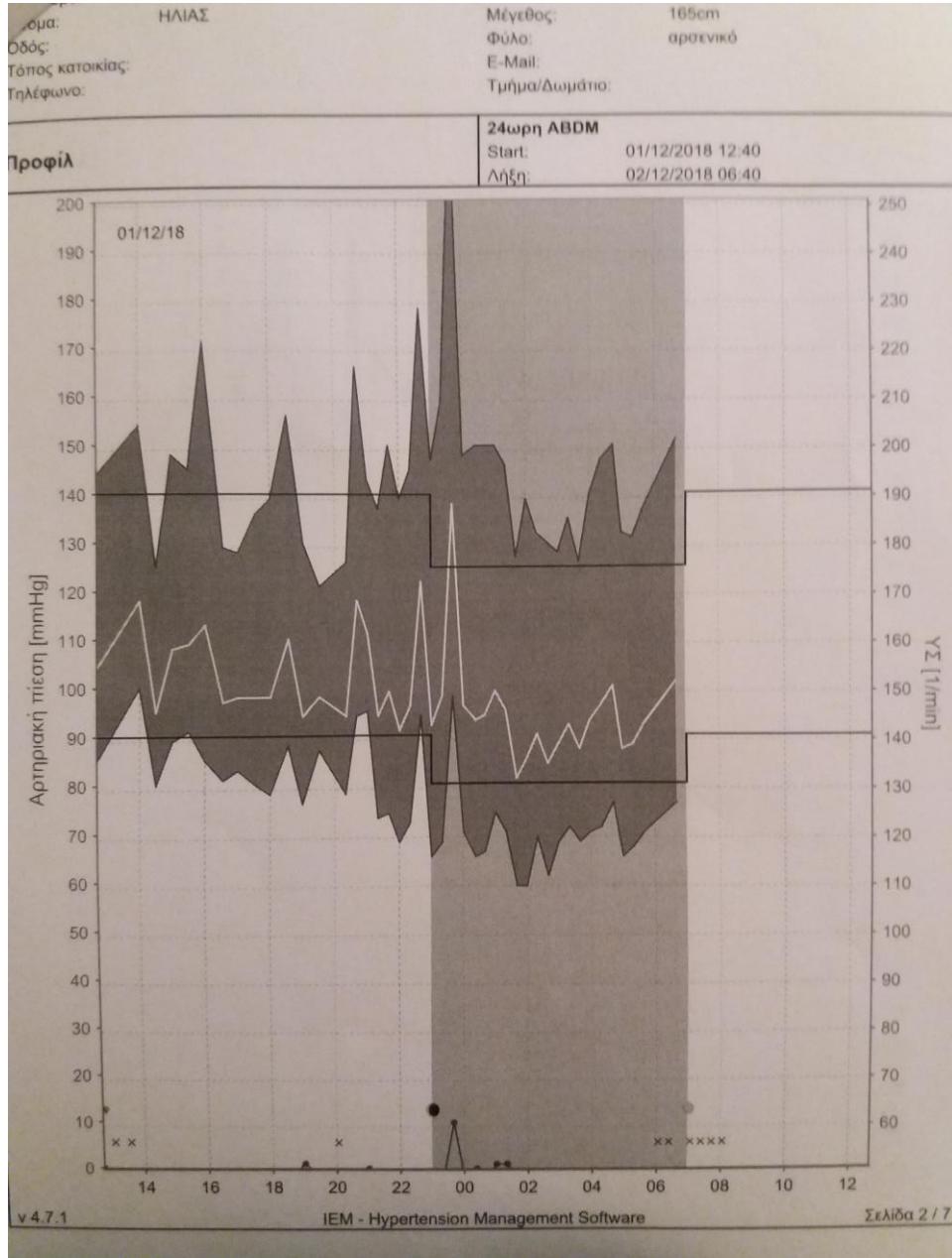
24ωρη καταγραφή
αρτηριακής πίεσης μετά την
έναρξη ατενολόλης
12,5mg/d

Πορεία νόσου

10^η ημέρα νοσηλείας: ελάττωση
ατενολόλης σε 6,25 mg/d

10^η ημέρα νοσηλείας: έναρξη
Articlox IM 1x1, χορήγηση IV
σιδήρου

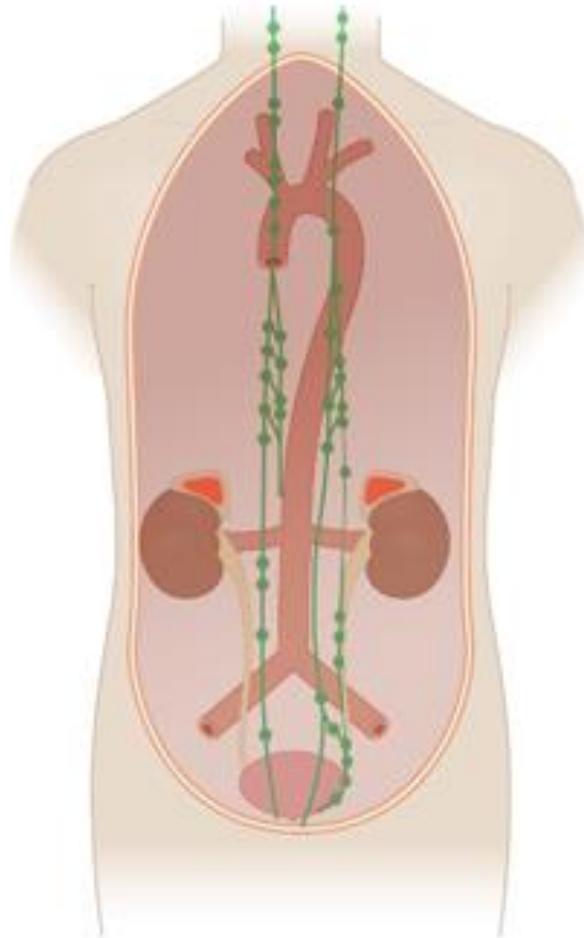
15^η ημέρα νοσηλείας: εξιτήριο



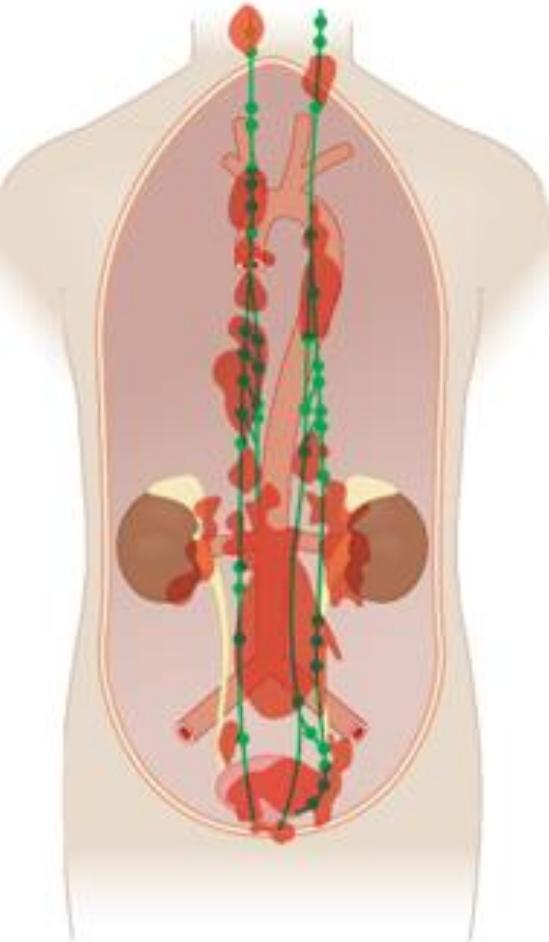
24ωρη καταγραφή αρτηριακής πίεσης μετά την ελάττωση της ατενολόλης σε 6.25 mg/d

Οδηγίες εξόδου

- Δοξαζοσίνη 4mg 1x2, ατενολόλη 6,25mg 1x1
- Προγραμματισμός χειρουργικής εξαίρεσης σε ένα μήνα από την έναρξη της αγωγής
- Επανεισαγωγή στη κλινική προ της χειρουργικής επέμβασης για να λάβει την κατάλληλη προετοιμασία



A Adrenal
pheochromocytoma



B Extra-adrenal
pheochromocytoma

Φαιοχρωμοκύτταμα

Φαιοχρωμοκύτταμα

- ✓ 0,1-0,2% των υπερτασικών ασθενών
- ✓ Έκκριση κατεχολαμινών (νοραδρεναλίνη>αδρεναλίνη>ντοπαμίνη) από χρωμαφινικά κύτταρα:
 - ✓ Μυελός επινεφριδίων
 - ✓ Συμπαθητικά ή παρασυμπαθητικά γάγγλια (παραγαγγλιώματα): παρααορτικά, κοιλία, τράχηλος, θώρακας, πύελος, ουροδόχος κύστη
- ✓ Κανόνας του «10»:
 - ✓ 10% αμφοτερόπλευρα
 - ✓ 10% εξωεπινεφριδιακά
 - ✓ 10% μεταστατικά

Κλινική εικόνα

✓ Αρτηριακή υπέρταση

- ✓ Παροξυσμική
- ✓ Μόνιμη

✓ Κλασσική τριάδα συμπτωμάτων

- ✓ Κεφαλαλγία
- ✓ Εφίδρωση
- ✓ Αίσθημα παλμών

✓ Ορθοστατική υπόταση

Κλινική εικόνα

- ✓ Ωχρότητα προσώπου
- ✓ Υπεργλυκαιμία
- ✓ Εξάψεις-ερυθρότητα
- ✓ Τρόμος
- ✓ Ανησυχία-νευρικότητα
- ✓ Δυσκοιλιότητα
- ✓ Αδυναμία-εύκολη κόπωση
- ✓ Ναυτία- έμετοι
- ✓ Απώλεια βάρους
- ✓ Αρρυθμίες- καρδιομυοπάθεια
- ✓ Πολυουρία- πολυδιψία

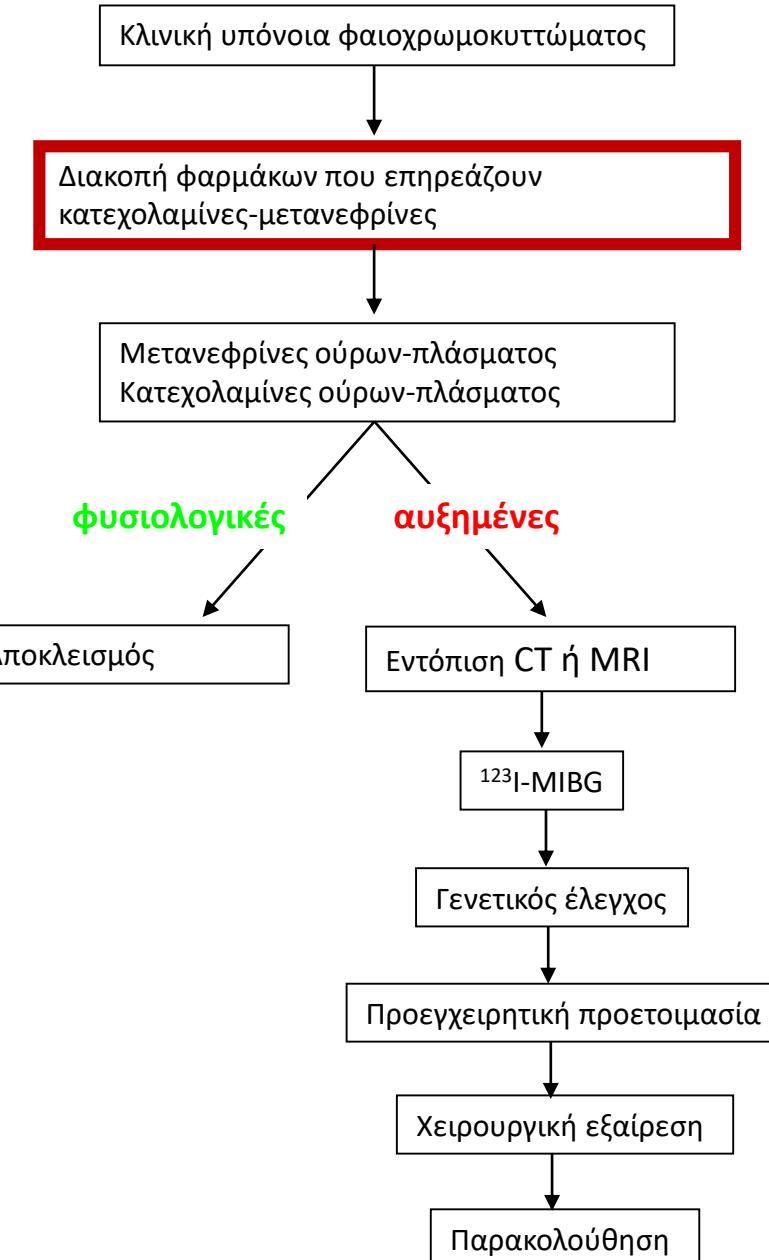
Άτυπες εκδηλώσεις

- ✓ Οξύ στεφανιαίο σύνδρομο
- ✓ Οξύ πνευμονικό οίδημα
- ✓ Μυοκαρδιοπάθεια-καρδιογενές shock-ONA
- ✓ Θρόμβωση πυλαίας-σπληνικής φλέβας
- ✓ Διαρροϊκό σύνδρομο-ONA
- ✓ Εγκεφαλική αιμορραγία
- ✓ Ινσουλινοεξαρτώμενος ΣΔ
- ✓ Διαβητική κετοξέωση

Κλινική υπόνοια

- ✓ Ιστορικό παροξυσμικής υπέρτασης- χαρακτηριστικά συμπτώματα
- ✓ Οικογενειακό ιστορικό φαιοχρωμοκυττώματος, MEN2, VHL
- ✓ Παρουσία νευροινωμάτωσης
- ✓ Υπέρταση κατά την εισαγωγή αναισθησίας
- ✓ Υπέρταση σε νεαρή ηλικία
- ✓ Υπέρταση και διατατική μυοκαρδιοπάθεια
- ✓ Incidentaloma

Διαγνωστικός αλγόριθμος



Ψευδώς θετικά αποτελέσματα

	Plasma		Urine	
	NMN	MN	NMN	MN
Acetaminophen ^a	++	-	++	-
Labetalol ^a	-	-	++	++
Sotalol ^a	-	-	++	++
α -Methyldopa ^a	++	-	++	-
Tricyclic antidepressants ^b	++	-	++	-
Buspirone ^a	-	++	-	++
Phenoxybenzamine ^b	++	-	++	-
MAO-inhibitors ^b	++	++	++	++
Sympathomimetics ^b	+	+	+	+
Cocaine ^b	++	+	++	+
Sulphasalazine ^a	++	-	++	-
Levodopa ^c	+	+	++	+

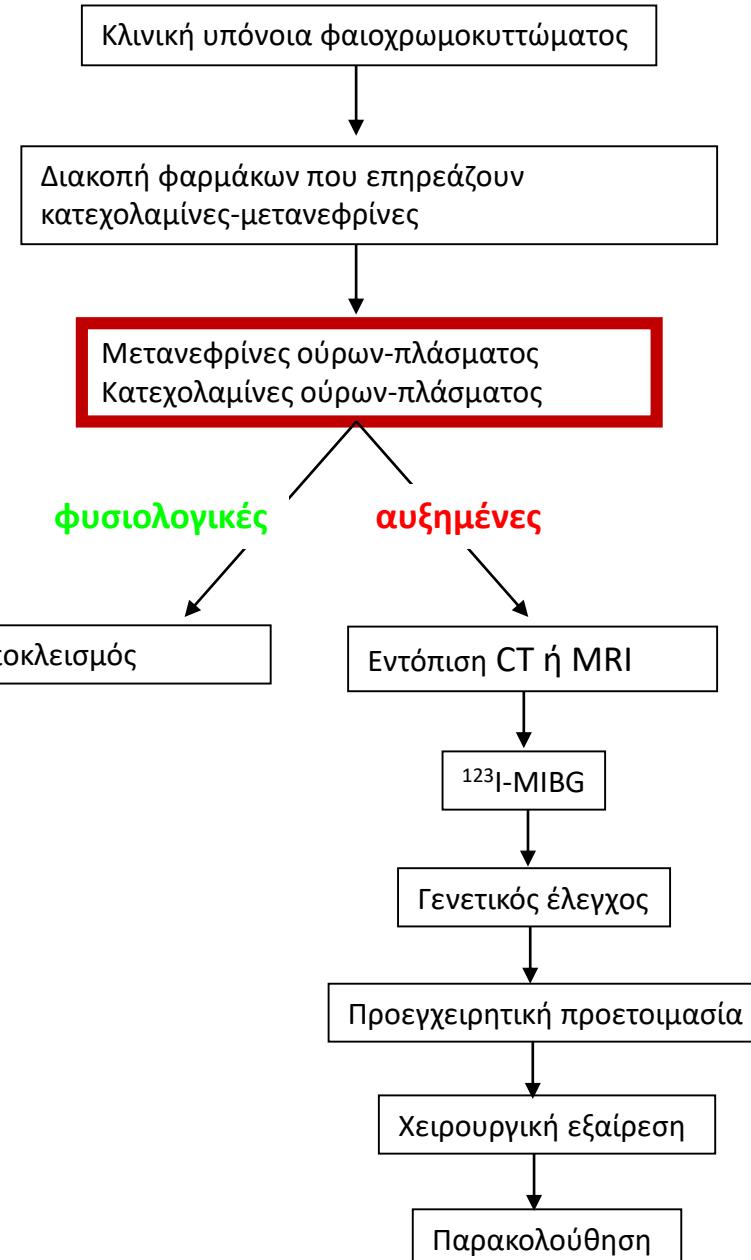
Abbreviations: MAO, monoamine oxidase; MN, metanephrine; NMN, normetanephrine; ++, clear increase; +, mild increase; -, no increase.

^a Analytical interference for some but not all methods employing LC-ECD.

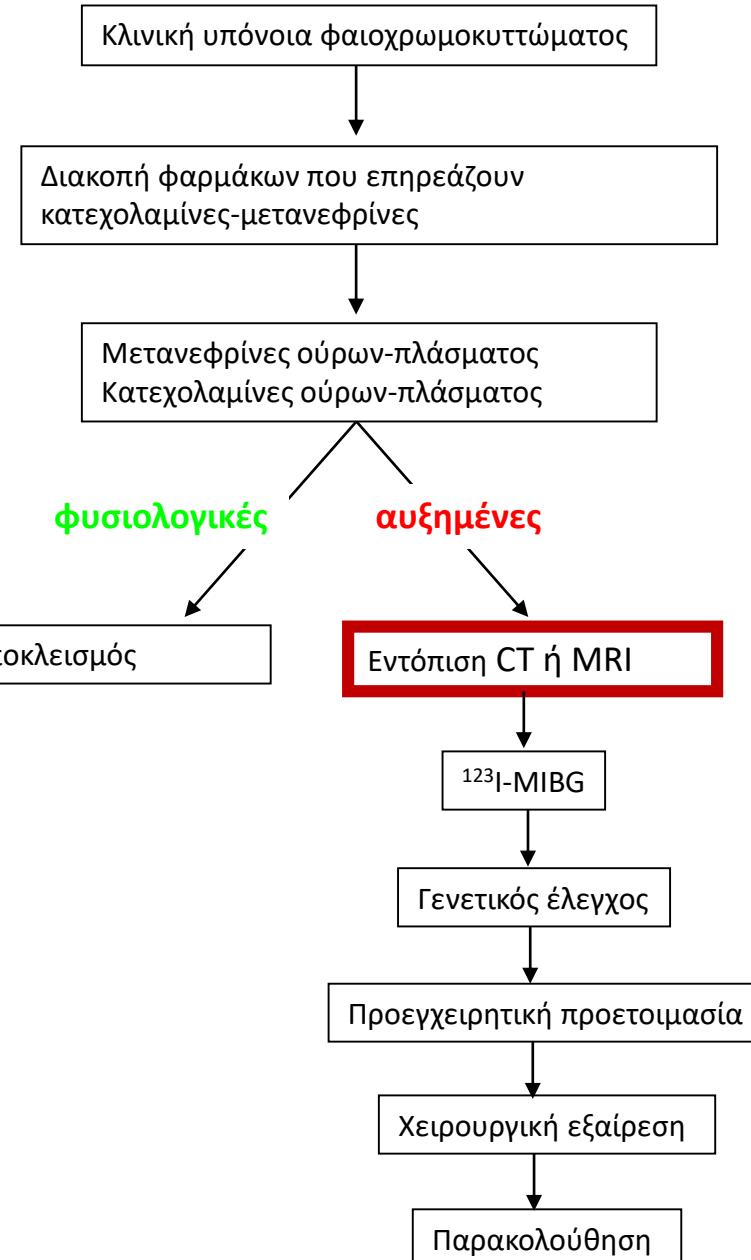
^b Pharmacodynamic interference leading to increased levels affecting all analytical methods.

^c Analytical interference with some LC-ECD assays, and also pharmacodynamic interference increase the dopamine metabolite 3-methoxytyramine affecting all analytical methods.

Διαγνωστικός αλγόριθμος



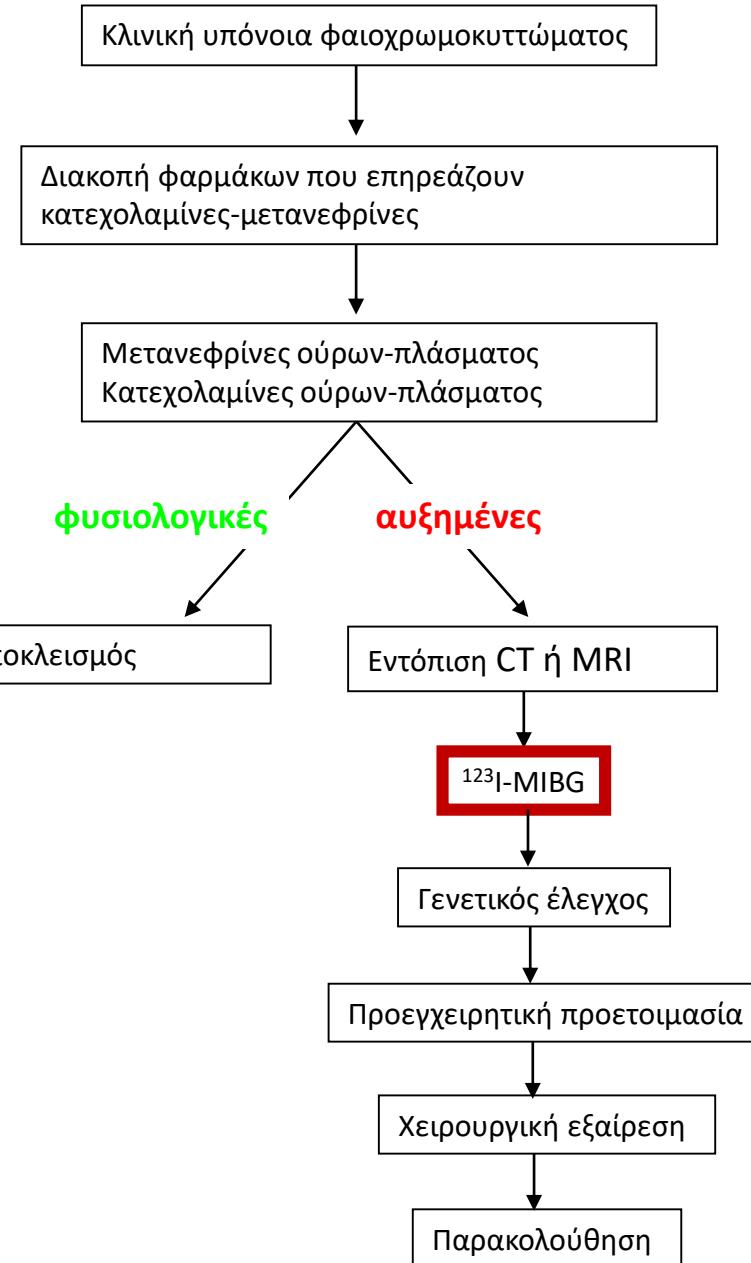
Διαγνωστικός αλγόριθμος



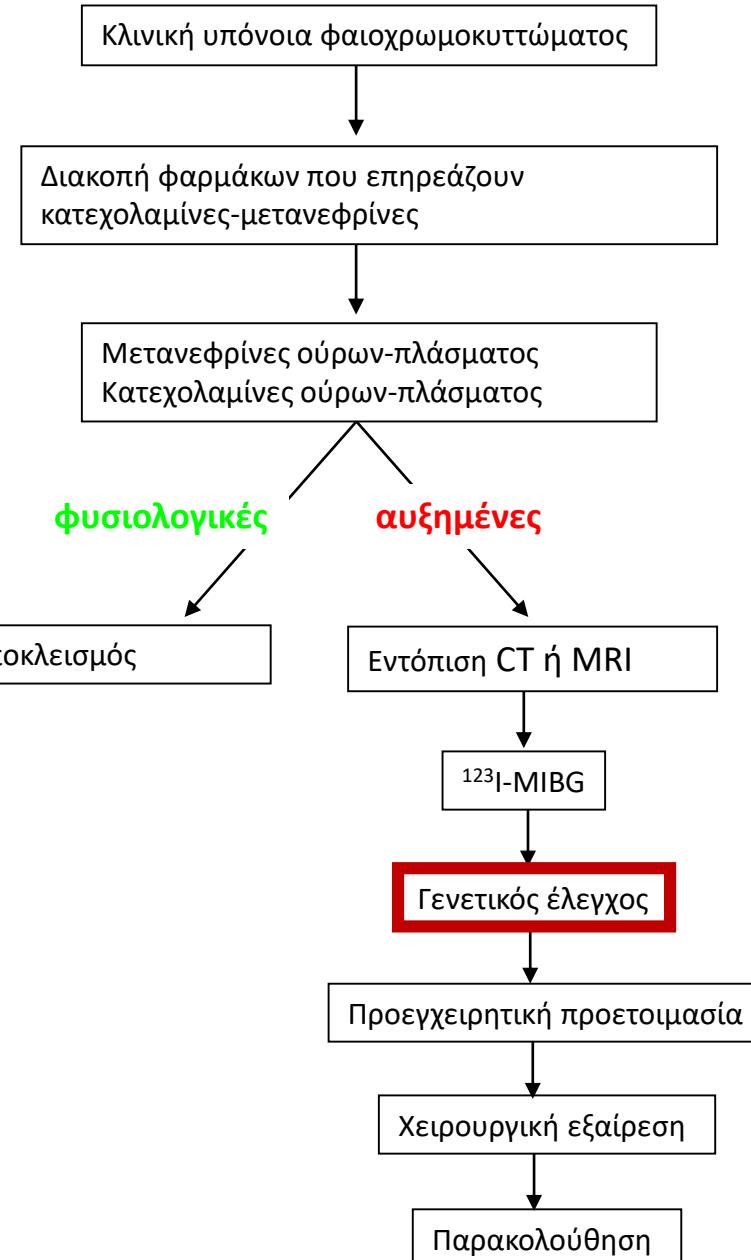
Απεικονιστικός έλεγχος

- ✓ CT: εξέταση εκλογής (ΑΚΚΟ και επινεφρίδια)
- ✓ MRI: καλύτερη μέθοδος εάν παραγαγγλιώματα τραχήλου
- ✓ Απεικονιστικά ευρήματα:
 - ✓ Πυκνότητα πριν την ΕΦ έγχυση σκιαστικού > 20 HU
 - ✓ Absolute contrast washout <50 %
 - ✓ Υψηλό σήμα στην T2 ακολουθία
 - ✓ Κυστική μάζα ή με αιμορραγικά στοιχεία

Διαγνωστικός αλγόριθμος



Διαγνωστικός αλγόριθμος



Οικογενή σύνδρομα που σχετίζονται με την εμφάνιση φαιοχρωμοκυττώματος

✓ MEN2A

- ✓ 50% ΦΑΙΟ (συνήθως αμφοτερόπλευρο)
- ✓ Μυελοειδές καρκίνωμα του θυρεοειδούς
- ✓ Υπερπαραθυρεοειδισμός

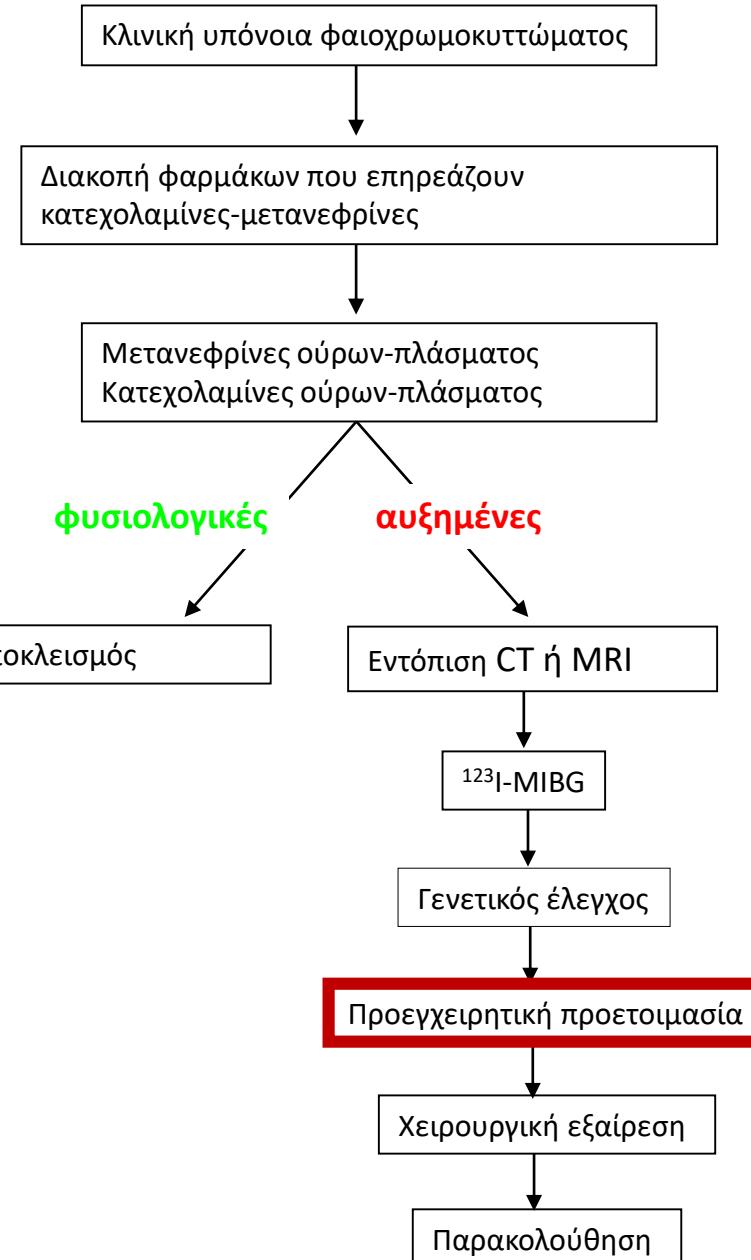
✓ MEN2B

- ✓ 50% ΦΑΙΟ (συνήθως αμφοτερόπλευρο)
- ✓ Μυελοειδές καρκίνωμα του θυρεοειδούς
- ✓ Μαρφανοειδής σωματική κατασκευή
- ✓ Νευρινώματα των βλεννογόνων

Οικογενή σύνδρομα που σχετίζονται με την εμφάνιση φαιοχρωμοκυττώματος

- ✓ von Hippel-Lindau
 - ✓ ΦΑΙΟ
 - ✓ Καρκίνωμα νεφρού
 - ✓ Αιμαγγειοβλάστωμα της παρεγκεφαλίδας
 - ✓ Αγγειωμάτωση του αμφιβληστροειδούς
 - ✓ Κύστεις νεφρού και παγκρέατος
 - ✓ Κυσταδένωμα επιδιδυμίδος
 - ✓ Νευροενδοκρινικοί όγκοι παγκρέατος
- ✓ Νευροϊνωμάτωση I (von Recklinghausen)
 - ✓ 1 – 2% ΦΑΙΟ
 - ✓ Café au lait κηλίδες
 - ✓ Πολλαπλοί όγκοι περιφερικών νεύρων
 - ✓ Δυσπλασία της μυελικής σειράς

Διαγνωστικός αλγόριθμος



Προεγχειρητική προετοιμασία

✓ Σκοπός:

- ✓ Σταθεροποίηση ΑΠ, καρδιακού ρυθμού
- ✓ Αποκατάσταση ενδοαγγειακού όγκου με χορήγηση υγρών
- ✓ Προστασία του οργανισμού από τη μαζική διεγχειρητική απελευθέρωση κατεχολαμινών

✓ Φαρμακευτική αντιμετώπιση:

- ✓ Χορήγηση α-αδρενεργικών αποκλειστών
 - ✓ Δοξαζοσίνη
 - ✓ Πραζοσίνη
 - ✓ Τεραζοσίνη
- ✓ Χορήγηση β-αδρενεργικών αποκλειστών



To be continued...